

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N° 95

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

René LITAUD

SUR UN CAS

DE

NEURO-FIBROMATOSE LOCALISÉE

Président : M. CH. ACHARD, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & Co, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

95

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

René LITAUD

SUR UN CAS

DE .

NEURO-FIBROMATOSE LOCALISÉE



Président : M. CH. ACHARD, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS
15, rue Racine, 15

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSEESSEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	Ch. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET
	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LELORIER	RETTERRER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CH. ACHARD

Médecin de l'Hôpital Beaujon

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

A MES MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE PARIS

A MONSIEUR ALAJOUANINE
Interne des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR SOUQUES
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

SUR UN CAS

DE

NEURO-FIBROMATOSE LOCALISÉE

INTRODUCTION

Nous prenons pour sujet de ce travail le cas d'un enfant de onze ans, atteint de neurofibromatose bilatérale et symétrique, localisée à la région intercostale.

Le cas nous a paru intéressant en raison de sa topographie segmentaire, métamérique, et de certaines particularités sur lesquelles nous insisterons plus loin.

Nous tenons tout particulièrement à remercier M. le Dr Souques de l'extrême bienveillance qu'il a montrée à notre égard en nous fournissant le sujet de cette thèse ; son interne, M. Alajouanine qui nous a prêté son précieux concours, et nous a toujours prodigué ses conseils. Ces auteurs ont d'ailleurs fait, avec M. J. Lermoyez, une communication à la Société médicale des Hôpitaux, en

date du 23 décembre 1921, sur le cas qui nous occupe. Nous leur savons gré de nous avoir permis d'utiliser leur observation, et d'avoir mis à notre disposition tous les documents qui nous étaient utiles.

Nous remercions M. Bertrand, chef de Laboratoire, à la Salpêtrière, qui a bien voulu nous communiquer le résultat de l'examen histologique.

Nous remercions ici M. le professeur Ch. Achard, qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Dans cet exposé, nous nous permettrons tout d'abord de rappeler d'une manière succincte les caractères principaux de la forme habituelle de la maladie de Recklinghausen. Nous relaterons ensuite le cas particulier que nous avons observé, les réflexions qu'il nous suggère, et les quelques aspects de neurofibromatose localisée que nous avons pu relever dans la littérature médicale. Nous terminerons enfin cette étude par les déductions qui nous paraissent s'imposer, au sujet de ces formes localisées.

ASPECT HABITUEL DE LA NEUROFIBROMATOSE

Avant d'entrer dans l'étude d'un cas particulier de neurofibromatose, il nous semble utile d'exposer les principaux caractères de la maladie de Recklinghausen.

L'affection est le plus souvent congénitale, et l'on peut observer à la naissance à la fois des grains de molluscum et des taches pigmentaires, ou des taches pigmentaires seules, suivies de l'apparition plus tardive de tumeurs cutanées. La neurofibromatose est parfois héréditaire (hérédité directe ou hérédité collatérale), elle apparaît parfois à l'âge adulte, et peut-être pourrait-on retrouver l'influence héréditaire, dans ces formes en apparence acquises. On a invoqué d'autres facteurs étiologiques, le *traumatisme*, les *intoxications* (surtout arsenicales) les *infections* (rougeole, scarlatine, diphtérie, rhumatisme).

Se montrant en général, dès l'enfance, mais

quelque soit son mode de début, la maladie se manifeste par :

- a) Tumeurs cutanées, pigmentation de la peau;
- b) Tumeurs des nerfs.

A. — Manifestations cutanées

1° Les *altérations néoplasiques* de la peau se présentent sous différentes formes.

a) Tumeurs circonscrites ou molluscum, peu saillantes, ou au contraire pédiculées (Moll. pendulum) siégeant de préférence sur le tronc, rares à la face et au cuir chevelu, exceptionnelles aux extrémités des membres,

b) Hypertrophie diffuse des téguments, décrite encore sous le nom d'éléphantiasis névromateux ou pachydermatocèle ;

c) Véritables petits fibromes cutanés, masses dures, disséminées, irrégulières.

2° La *pigmentation* peut revêtir le type d'une mélanodermie diffuse rappelant l'aspect bronzé des addisonniens ; elle peut se disposer en taches jaune clair ou brun foncé, irrégulières (lentigo) siégeant avec prédilection sur le tronc ou à la racine des membres. On peut enfin avoir une pigmentation punctiforme au niveau des régions atteintes (vitiligo).

B. — Tumeurs des nerfs

Elles ne seront accessibles à l'exploration qu'au niveau des troncs nerveux superficiels. De forme ovoïde, ces tumeurs ont leur grand axe parallèle à celui du nerf ; elles sont mobiles dans le sens transversal, fixes dans le sens longitudinal. La peau sus-jacente n'est pas adhérente ; par contre, la mise en tension du nerf les immobilise. Presque toujours on note la présence d'une tumeur majeure, plus volumineuse, souvent de type plexiforme.

Les *signes fonctionnels* sont variables, et généralement discrets ; la douleur est le plus souvent absente, mais on observe une asthénie parfois considérable, obligeant le malade à garder le lit. Fréquemment les troubles mentaux coexistent (apathie, aboulie).

EVOLUTION ET PRONOSTIC

A première vue, l'affection semble bénigne, mais on est frappé par le nombre de ces malades atteints de neurofibromatose, qui meurent dans un état de marasme extrêmement accentué.

Pour Follin, cette déchéance vitale, singulière, dépendrait d'un trouble dans l'action du grand

sympathique, trouble provenant de l'envahissement de ce nerf par les neurofibromes.

On a vu la transformation sarcomateuse d'une tumeur majeure, et la mort survenir par les progrès de ce néoplasme.

On a aussi constaté le développement d'une paraplégie ; d'autres fois il s'est produit une paralysie des quatre membres. Ces faits doivent pouvoir s'expliquer par une propagation des lésions aux méninges rachidiennes.

OBSERVATION

(De MM. Souques, Alajouanine et J. Lermoyez.)

Alfred D..., est âgé de 11 ans, de taille normale (1 m. 37), malgré l'existence d'une scoliose. *Pas d'antécédents familiaux connus* (père tué à la guerre, mère serait en bonne santé ; nous n'avons pu l'examiner. Pas de frère ni de sœur).

Né à terme, après une grossesse normale, et pesant 4 kgr. 750 ; on remarqua à la naissance, dit la famille, quelques taches cutanées sous le sein droit qui se seraient agrandies au fur et à mesure du développement.

Pas d'antécédents personnels notables durant son enfance. C'est au mois de juin dernier, que sa mère s'aperçoit de la déformation thoracique, puis, deux mois après, de la déformation de la colonne vertébrale.

Cet enfant présente actuellement à considérer :

1° *Des modifications de la peau*, consistant en une pigmentation de la partie inférieure de la région thoracique ;

2° *Des modifications des nerfs intercostaux*, consistant en une augmentation de leur volume et en nombreux renflements, de grosseur variable, sur leur trajets ;

3° *Des modifications du squelette*, portant sur les côtes de la région sus-indiquée et sur la colonne vertébrale.

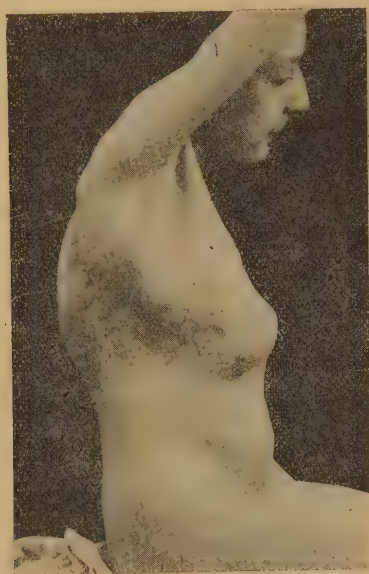
A l'inspection. — En avant, on constate : une saillie bilatérale, plus marquée à droite, formée par les arcs antérieurs des côtes (septième, huitième, neuvième); la saillie est prédominante au niveau de la septième côte, formant une sorte de gouttière à concavité supérieure. En second lieu, une pigmentation caractérisée ainsi : sur un fond de mélanodermie, assez régulièrement distribuée, commençant à peu près au-dessous des mamelons, de couleur café au lait, d'une hauteur de 15 centimètres à droite et de 12 à gauche, existent, dans les cinquième, sixième, septième et huitième espaces intercostaux, des taches plus foncées, de volume variable; les unes sont des taches de lentigo; d'autres sont constituées par un piqueté brunâtre disposé en plaques irrégulières d'aspect et de consistance légèrement grenue et ressemblant, à cause de la disposition intercostale, à une éruption de zona à la période de déclin. Vus de près, les points formant le piqueté sont tous centrés dans un orifice pileux et l'aspect grenu est dû à l'érection des muscles pilo-moteurs. C'est une sorte de réflexe pilo-moteur local, uniquement localisé à ce territoire.

La symétrie de cette pigmentation antérieure est grossièrement très nette, sauf pour le fond de mélanodermie légère qui, à gauche, ne remonte pas jusqu'au mamelon.

En arrière, ce qui frappe d'abord, c'est la cyphoscoliose très marquée de la colonne dorsale, à concavité droite, avec saillie des arcs costaux postérieurs gauches.

La pigmentation est là de beaucoup prédominante à droite, où elle a, à peu près, les mêmes caractères qu'en avant, mais est plus étendue, allant de la pointe de l'omoplate à la douzième côte, dépassant largement une paume de main; de plus, le fond mélanodermique, clair est effacé,

formée qu'est la pigmentation d'éléments plus confluent et de teinte plus foncée, lie de vin; il ne s'agit plus de piqueté ni de granité, mais de placards gaufrés, sorte de *nævi verruqueux*. A noter, au centre, un seul élément discret de *molluscum sessile* du volume d'une tête d'épingle, et une hyperpilosité discrète.



(*Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*)

A gauche, il n'existe que trois placards de la dimension de pièces de cinquante centimes, près de la colonne vertébrale. Sur la ligne médiane, enfin, dans la région lombaire, une large plaque de vitiligo.

Sur les *parties latérales* du thorax, on a, à droite, le même aspect général de la mélanodermie; presque rien à gauche. En réalité, cette pigmentation n'est pas absolument limitée à la région thoracique lombaire inférieure.

Aux aisselles, paroi antérieure et fond du creux axillaire, il existe une pigmentation légère et quelques rares éléments de lentigo. surtout à gauche, où l'on voit deux éléments très nets, l'un dans le creux de l'aisselle, l'autre à la face interne du bras.

A noter quelques éléments très discrets à l'avant-bras gauche.

Enfin, une pigmentation nette au niveau du cou, surtout aux parties latérales, avec taches de lentigo.

On ne voit, sur le reste du corps, ni lentigo, ni *molluscum pendulum*, ni tumeurs cutanées.

Palpation. — Elle permet de sentir, dans les espaces intercostaux indiqués, au-dessous de la pigmentation décrite, dans le tissu cellulaire sous-cutané, de petites tumeurs très nombreuses disposées suivant une ligne horizontale avec, dans l'intervalle, des cordons auxquels ces renflements monoliformes donnent la sensation de véritables chapelets intercostaux. Ces tumeurs sont superficielles, directement sous la peau, dures, mobiles et roulant sous le doigt. Elles sont de forme ovale le plus souvent, de volume irrégulier, surtout du volume d'une grosse lentille ; quelques éléments sont plus petits, grains de plomb, d'autres plus volumineux : haricots.

Elles sont surtout marquées : en avant et à droite, au niveau de la saillie costale où elles forment un véritable réseau ; en arrière, au niveau de la grande plaque de pigmentation où il existe une sorte d'infiltration du tissu cellulaire sous-cutané qui donne lieu à une saillie, et de nombreuses tumeurs ovoïdes en fuseau formant un véritable amas plexiforme.

Au niveau de la pigmentation cervicale latérale, on

sent également à droite, quelques éléments semblables disposés obliquement et superficiellement, sans doute de même nature, réserve faite de l'existence possible de ganglions fréquents en cette région.

On ne note rien sur le trajet des autres nerfs périphériques accessibles à la palpation.

La sensibilité est absolument normale au niveau de cette zone pigmentée, aussi bien à la douleur, au chaud et au froid, qu'au tact. La sensibilité profonde également ne semble pas troublée. Enfin, la palpation, au niveau des renflements décrits, est indolore.

L'examen du système nerveux ne révèle aucune perturbation d'ordre périphérique ou central. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. Il n'existe pas de diminution de la force musculaire, ni d'atrophie musculaire appréciable. La sensibilité générale est normale. Pas de troubles de la musculature oculaire. Pas de nystagmus. Pas de trouble des réactions pupillaires.

On ne note rien à l'examen des viscères.

Pas de stigmates de dégénérescence importants. Il existe un certain degré d'arriération scolaire, explicable en partie par la vie en pays envahis, pendant la guerre; mais il n'y a pas de troubles psychiques importants.

Radiographie. — Cet examen a montré l'existence de la cyphoscoliose décrite, l'incurvation normale des dernières côtes, notable à l'inspection, mais sans lésions osseuses.

L'examen électrique montre une réaction normale des muscles intercostaux (D^r Duhem).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

(Communiqué par MM. Souques, Alajouanine et Bertrand.)

Examen histologique d'un fragment de nerf

Une biopsie a été faite sous-anesthésie au chlorure d'éthyle. Incision horizontale au niveau de la neuvième côte gauche ; on tombe sur un véritable névrome plexiforme siégeant dans le tissu cellulaire sous-cutané. Les nerfs intercostaux sont d'un volume anormal, avec par place des tumeurs de forme ovoïde, dont certaines ont une longueur de plusieurs centimètres, et la largeur d'un doigt. Ces masses nerveuses s'enchevêtrent et forment un réseau complexe. L'examen histologique, qui doit faire l'objet d'un mémoire de MM. Souques, Alajouanine et Bertrand, a donné le résultat suivant :

Fragment d'un aspect monoliforme, qui se dissocie spontanément pendant la fixation, en trois

ou quatre fascicules de calibre extrêmement variable. Les fragments, débités en coupe à la congélation, sont étudiés par les techniques de Cajal et de Nageotte.

On se rend compte ainsi que l'hypertrophie porte avant tout sur l'élément conjonctif du nerf, sur l'endonèvre, qui apparaît infiltré par un liquide d'œdème.

Dans cette masse connective lâche, hyperplasiée, les faisceaux de fibres nerveuses occupent une position des plus variables ; généralement accolés en un point de la face interne du péri-nèvre, ils peuvent traverser obliquement toute la paroi du nodule hyperplasié, souvent dissociés par un nodule de petits éléments lymphoïdes. Les gaines de myéline ne présentent que des altérations minimales, ainsi d'ailleurs que les cylindraxes.

Fas de lésions des appareils de Schwann. Sur d'autres nodules, le tissu de l'endonèvre est parcouru par un véritable réseau schwannique, mais la plupart dépourvus de toute fibre nerveuse ; ces aspects rappellent certaines figures de névrome d'amputation et correspondent vraisemblablement à des phénomènes de régénération similaire.

En résumé, l'élément nerveux ne joue aucun rôle dans l'augmentation de volume du nerf, seule l'hyperplasie de l'endonèvre est en cause. C'est cette hyperplasie conjonctive qui donne à la coupe

un aspect macroscopique glaireux, assez proche de celui de la névrite familiale hypertrophique, mais l'absence de toute schwannite permet d'éliminer avec certitude cette dernière affection.

RÉSUMÉ. — QUELQUES CONSIDÉRATIONS

On est en présence d'un enfant chez lequel on a constaté à la naissance, une pigmentation sous-mamelonnaire à extension progressive; on note l'existence, au-dessous d'une mélanodermie à topographie intercostale, d'altérations des nerfs de la même région, consistant en augmentation de volume des cordons nerveux, plus marquée en certains points (aspect monoliforme). En d'autres points, les tumeurs sont si nombreuses, disposées en réseau si dense, qu'on a la sensation spéciale des névromes plexiformes. Enfin, des déformations du squelette costal et vertébral accompagnent cette affection cutané-nerveuse de la région intercostale.

La coexistence de lésions cutanées (mélanodermie, lentigo, nævi verruqueux) avec les tuméfactions sur le trajet des nerfs, fait penser aussitôt à la maladie de Recklinghausen, dont on aurait ici une variété singulière à cause de sa topographie.

La maladie s'est manifestée dès la naissance par une pigmentation sous le sein droit. Il s'agirait donc d'une *neurofibromatose localisée, congénitale*, cas intéressant par sa localisation, la disposition symétrique des lésions observées, et par la superposition absolue des altérations cutanées et nerveuses. On ne peut s'empêcher de penser devant une situation semblable des deux ordres de lésions, que les premières sont régies par les secondes, et qu'il semble y avoir ici influence trophique du système nerveux sur la peau, fait qui nous paraît important, et dont nous rapporterons plus loin des exemples.

L'augmentation de volume des nerfs, que l'on sent très hypertrophiés sur une partie du trajet intercostal, pourrait faire penser à la possibilité d'une forme anormale de névrite hypertrophique. L'hypertrophie des nerfs peut en effet, dans cette affection, au lieu d'uniforme, y être à disposition irrégulière, monoliforme (Roussy et Cornil). Mais l'absence, même dans une forme localisée, d'atrophie musculaire (réactions électriques normales des muscles intercostaux), de troubles de la sensibilité, permet d'éliminer ce diagnostic, sans parler des lésions cutanées qui n'ont jamais été notées dans les observations publiées de névrite hypertrophique, et qui forment un des points capitaux du tableau clinique, dans notre cas. L'examen his-

tologique d'un névrome est d'ailleurs venu fournir un nouvel argument en faveur de la maladie de Recklinghausen.

L'absence de *Molluscum pendulum* (dont nous n'avons noté qu'un élément très discret) et de fibromes cutanés, ne suffirait pas non plus à éliminer la neurofibromatose, ses variétés étant très grandes, allant des formes à manifestations purement cutanées aux formes purement nerveuses, en passant par les formes mixtes, ou il y a association des deux processus. Dans les pages suivantes, nous citerons quelques observations à ce sujet. Nous reviendrons enfin sur les malformations squelettiques; M. Souques y insiste dans son enseignement, et les considère comme faisant partie d'une façon presque constante, du tableau clinique de la maladie de Recklinghausen.

DE QUELQUES FORMES DE NEUROFIBROMATOSE LOCALISÉE

Il est certain que, de règle, la neurofibromatose est généralisée, tout au moins dans ses manifestations cutanées et dermiques. Il existe cependant quelques observations où la maladie est localisée, et nous croyons intéressant de relater celles que nous avons pu relever dans la littérature médicale.

Nous pouvons citer tout d'abord la localisation cérébrale de ces tumeurs, qui se développent sur le trajet intra-cranien des nerfs. La gravité et la symptomatologie sont, dans ces cas, très particulières ; ce sont les signes de tumeur cérébrale qui dominant. Christin et Naville (5), citent plusieurs cas de neurofibromatose centrale observés dans le service du professeur Bard. Ils concluent à la fréquence des lésions bilatérales du nerf acoustique, en les considérant comme la signature de la localisation ; les symptômes vestibulaires sont fréquents, mais plus discrets, l'équilibre est en général peu troublée.

Spencer et Shattock (23) ont observé un cas de

macroglossie par névrome fibromateux diffus du facial et de l'hypoglosse chez un homme de 24 ans. Ces auteurs ont constaté chez une fillette un envahissement semblable de la langue. Spitzmuller (24) a cité le cas d'une fillette de 9 ans qui avait présenté quinze jours après sa naissance des tumeurs du cou à progression tantôt lente, tantôt rapide. La localisation se maintint jusqu'à l'âge de sept ans, moment où apparurent des taches pigmentaires ; six mois après se généralisèrent des tumeurs sous-cutanées douloureuses à marche rapide. Nous avons donc là un cas de neurofibromatose primitivement localisée, qui s'est étendue par la suite au reste des téguments. On est en droit de se demander, étant donnés le jeune âge de notre malade, l'évolution de la maladie depuis quelques mois, et l'apparition de pigmentation, extrêmement discrète il est vrai, aux aisselles et au cou, si l'on n'est pas en présence d'une ébauche de dissémination du processus neurofibromateux, l'état actuel ne correspondant alors qu'à une phase de la maladie en évolution. Il semble donc possible que des tumeurs cutanées et nerveuses puissent apparaître ultérieurement, pour s'étendre peu à peu à tous les téguments, et aboutir ainsi à la forme normale, habituelle, de la neurofibromatose.

Nous avons été frappé par ce fait que la neurofibromatose ne se cantonnait pas seulement aux tégu-

ments, mais aussi aux muqueuses. Prezowski, en 1900, à l'autopsie d'un homme de 39 ans, a trouvé dans les séreuses (plèvre, péricarde, péritoine) de nombreux neurofibromes analogues à ceux des téguments.

Cook, en 1903, cite un cas de molluscum multiples du rectum.

Relations entre les lésions nerveuses et cutanées

Solvan (20) estime que la pigmentation de la neurofibromatose est la première manifestation de l'envahissement des nerfs, mais que cet envahissement en est la cause ; en d'autres termes, les altérations cutanées sont consécutives aux altérations nerveuses, dont elles dépendent.

Cette influence de l'élément nerveux peut être d'origine sympathique, ou d'origine nerveuse proprement dite (spinale, ganglionnaire, radiculaire, périphérique). Quelques observations nous ont paru intéressantes à ce sujet.

M. A. Thomas (26) note qu'un symptôme cutané des blessures de la moelle mérite de retenir l'attention : ce sont les troubles de la pigmentation. La limite supérieure de la pigmentation remonte plus ou moins haut, suivant le siège de la lésion spinale. La limite inférieure, déborde même assez souvent, empiétant sur le membre inférieur. Cette

pigmentation n'est jamais très accentuée, et ne dépasse guère la teinte café au lait. Elle peut être sujette à des variations.

M. A. Thomas cite le cas de sept blessés de la moelle épinière, chez lesquels la paraplégie est totale. La limite supérieure de la pigmentation et la ligne d'anesthésie sont très voisines ; la première est généralement plus élevée que la seconde, et se confond avec la limite supérieure des réflexes pilomoteurs et sudoraux. La participation du système nerveux n'est pas restée étrangère à la répartition de la pigmentation, dont la limite supérieure voisine de si près avec celle des autres troubles sympathiques observés chez ces mêmes blessés. De même que les troubles vaso-moteurs, thermiques, sudoraux et pilomoteurs, les troubles pigmentaires doivent être conditionnés par la perturbation fonctionnelle du segment de la colonne sympathique sous-jacent à la lésion. Ces pigmentations en zones se rencontrent dans quelques maladies de la moelle qui affectent tout particulièrement la substance grise. Le même auteur a observé aussi chez un syringomyélique, et chez un malade atteint d'hématomyélie une pigmentation du tronc présentant les mêmes caractères que chez les grands paraplégiques. Il rattache également ces taches pigmentaires à des lésions nerveuses, intéressant le grand sympathique.

En 1902, M. Souques (21) présente un malade chez lequel était apparu une pigmentation cutanée, en demi-ceinture, quelques semaines après l'éruption d'un zona intercostal. L'auteur conclut : La disposition en demi-ceinture de cette pigmentation, superposée, au territoire éruptif, anesthésique et douloureux du zona, en fait incontestablement une hyperchromie d'origine ganglionnaire. Vu les rapports intimes du sympathique avec le ganglion spinal, siège des lésions du zona, il est permis de supposer que cette hyperchromie tient à l'irritation des fibres du sympathique qui est considéré comme l'organe de la régulation du pigment.

Cas où le tableau clinique (lésions cutanées et nerveuses) est incomplet

Chez le malade, qui fait l'objet de cette étude, les lésions cutanées se réduisent à des taches pigmentaires. Nous pouvons citer l'observation de Renon et Dufour, en 1900. C'est un homme de 27 ans qui présente une série de nodules sous-cutanés, développés, surtout dans le sens de la longueur des membres, non douloureux à la pression. Le malade a une pigmentation très accentuée au niveau du front et des régions rétro-auriculaires, mais sans tumeurs cutanées.

Bertein, en 1913, montre un homme de 29 ans chez lequel on constate seulement des manifestations cutanées (teinte bistrée des téguments, nombreux nævis, quelques tumeurs cutanées) sans tumeurs des nerfs. L'auteur considère ces fibromes dermiques comme de véritables névromes terminaux.

Des malformations squelettiques au cours de la neurofibromatose

Nous avons décrit les déformations osseuses apparues chez notre malade (saillies costales, cyphoscoliose) ; on en relève dans un grand nombre d'observations.

Raymond et Alquier (19) disent qu'il semble légitime de rapprocher la neurofibromatose, au point de vue nosologique, des autres malformations avec lesquelles elle peut d'ailleurs coexister. Adrian la considère comme une malformation congénitale.

Nous citerons parmi les nombreux cas, ceux qui nous paraissent les plus caractéristiques.

Kren, en 1906, a observé le défaut de la partie postérieure du rebord alvéolaire du maxillaire supérieur, d'une partie du sphénoïde et du cartilage auriculaire, avec usure de l'apophyse zygomatique, atrophie du muscle temporal, et neurofibromes des nerfs de la région.

La malade de Piollet (17), en 1902, présentait un aspect acromégalique des extrémités. Thibaud montre un malade chez lequel existait du prognathisme, et un thorax en entonnoir. Leredde et Bertherand, un homme atteint de scoliose; et Debove note en 1905, au cours d'une neurofibromatose, un thorax déformé, avec cyphoscoliose.

Mentionnons aussi le cas très intéressant, signalé par MM. Pierre Marie et Couvelaire (14). A cinquante ans, un homme fut pris brusquement d'une éruption de taches pigmentaires et de tumeurs cutanées et sous-cutanées; il succomba sous l'influence de cette maladie, aux progrès de la cachexie. A l'autopsie, tumeurs localisées à la tête, au tronc, aux membres inférieurs; *le sternum est plié en Z, les côtes déformées comme dans l'ostéomalacie*. Il y avait de l'atrophie musculaire très prononcée, mais irrégulièrement répartie; les gros troncs nerveux et les filets cutanés présentent des renflements fusiformes. L'estomac et l'intestin étaient le siège de tumeurs analogues, situées dans la couche musculaire et laissant intacts les éléments voisins. Sur la peau existaient de petits fibromes développés aux dépens des nerfs; enfin par place une fibromatose diffuse, sans connexion avec les nerfs.

CONCLUSIONS

La *neurofibromatose*, ou *maladie de Recklinghausen*, est d'ordinaire généralisée, intéressant les téguments et les nerfs.

Il existe des neurofibromatoses localisées rares, dont notre cas est un exemple de localisation intercostale.

Le Président de la thèse,

CH. ACHARD

Vu : Le Doyen,

ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL

BIBLIOGRAPHIE

1. *Alquier*. — Arch. de Méd. expér. et d'An. pathol., 1908.
2. *Bourcy et Laignel-Lavastine*. — Arch. gén. de Méd., 1900.
3. *Chauffard*. — Soc. méd. des Hôpitaux, 1896.
4. *Chiray et Coryllos*. — Rev. neurol., 1905, p. 259.
5. *Christin et Naville*. — A propos de neurofibromatoses centrales (Ann. de Méd., 1920, p. 30).
6. *Cunéo*. — Maladie des nerfs (Coll. Le Dentu et Delbet).
7. *Feindel*. — Thèse de Paris, 1896.
8. *Jaboulay*. — Gazette des Hôpitaux, 1906.
9. *Jeanselme*. — Bul. Soc. méd. des Hôp., 20 oct. 1904.
10. *Klippel et Maillard*. — Rev. neurol., 1905, p. 1207.
11. *Laignel-Lavastine et le Roy*. — Soc. méd. des Hôp., 1906.
12. *Marie (Pierre)*. — Clin. méd. de l'Hôtel-Dieu, 1894-1895 (Leçons 14-15-16).
13. — Bul. Soc. méd. des Hôp., 21 fév. 1896.
14. *Marie (Pierre) et Couvelaire*. — Soc. méd. Hôp., 1899.
15. *Marie (Pierre)*. — Journ. de Méd. int., 15 janv. 1905.
16. *Meige et Feindel*. — Iconographie de la Salpêtrière, 1902, p. 232 (Congr. des aliénistes. Bruxelles, 1903).

17. *Piollet*. — Gaz. des Hôp., 1902, p. 1347.
18. *Raymond*. — Journ. de Méd. interne, 1902.
19. *Raymond et Alquier*. — Encéphale, 1908, p. 10, t. II.
20. *Solvan*. — Arch. f. klin. chir., 1899, t. LIX.
21. *Souques*. — Rev. neurol., 1921, p. 202.
22. *Souques, Alajouanine et Lermoyez (J.)*. — Neurofibromatose localisée à disposition en ceinture thoracique (Bul. Soc. méd. des Hop., 5 janvier 1922).
23. *Spencer et Shattock*. — Roy. britt. Journ. 1909, p. 1066.
24. *Spitzmuller*. — W. med. Wochensch., 1904, p. 365.
25. *Thibierge*. — Soc. de Dermatol., 18 fév. 1898.
26. *Thomas (A.)*. — Rev. neurol., 1921, p. 102.

